

Mb Bekhterev. Diagnostisering og medikamentell behandling

Seksjonsoverlege Anne Prøven
Revmatologisk avdeling
Martina Hansens Hospital
Juni 2011



Mb. Bektherev (Ankyloserende spondylitt) - Historikk/Nomenklatur

- Egypt ca. 3000 år før Kristus
- tysker Strumpell 1884
- franskmann Pierre Marie 1898
- tysker/russer von Bechterew 1892

- ankylos = bent/kroket
- spondylos = vertebra (ryggvirvler)

Mb. Bekhterev

- Mann : Kvinne 3:1
- Debut sjelden etter 45 års-alder
- Raseforskjeller (avhengig av forekomst av HLA B27)
- Antall nye 7.3/100.000/år
- Total forekomst 68-197/100.000, dvs i Akershus fylke mellom 300 - 900 med Bekhterev

HLA B27 Forekomst hos friske

- Japan < 1 %
- Afrika < 1 %
- England 6 %
- Norge 10 %
- Finland 14 %
- Samer 24 %
- **Obs! Bare 5-10 % av de i Norge med HLA B27 utvikler Bekhterev**
- 4-5% av Bekhterev-pasientene er HLA B27 negative

Diagnostiske kriterier (modified New York criteria - 1984)

- 1. Kliniske kriterier
 - lave ryggsmarter og stivhet i > 3 mndr
 - nedsatt bevegelighet i korsrygg
 - nedsatt bevegelighet i brystkasse
- 2. Røntgen kriterier
 - Må ha iliosakralleddsartritt på vanlig rtg (sent tegn) eller på CT eller MR
- **Kriterie 2 pluss minst ett av kriteriene under punkt 1 – da Bekhterev**

ASAS classification criteria for axial SpA

- Nye kriterier fra 2010
- Hos pasienter med lave ryggsmarter ≥ 3 mndr
- Alder < 45
- Kriteriene gjelder ikke bare Bekhterev, men symptomer man kan ha ved psoriasis, Chron, etc

For å få diagnosen axial SpA må man oppfylle punkt 1 pluss 1 av symptomene under punkt 2

- 1. Sakroileitt på rtg eller MR
- 2. Spondylartritt-kriterier
 - Inflammatorisk ryggsmerte (IBP)
 - Artritt
 - Entesitt (hæl)
 - Uveitt
 - Daktylitt
 - Psoriasis
 - Chrons sykde el Ulcerøs colitt
 - God effekt av NSAIDs
 - Familiesykehistorie på spondylartritt
 - HLA B27 positivitet
 - Forhøyet CRP

Diagnosen axial SpA kan man også få hvis:

- HLA B27 positiv og ≥ 2 andre SpA symptomer
- Diagnosen axial SpA bør erstattes med en Bekhterev-diagnose når sakroileitt er påvist på rtg/MR

Inflammatorisk ryggsmerte (IBP)

- 1. < 40 år
- 2. snikende debut
- 3. bedring ved aktivitet/trening
- 4. ingen bedring av hvile
- 5. nattesmerter (med bedring når står opp)

Må oppfylle 4 av 5 kriterier, fra 2009

Mb. Bekhterev - Årsak

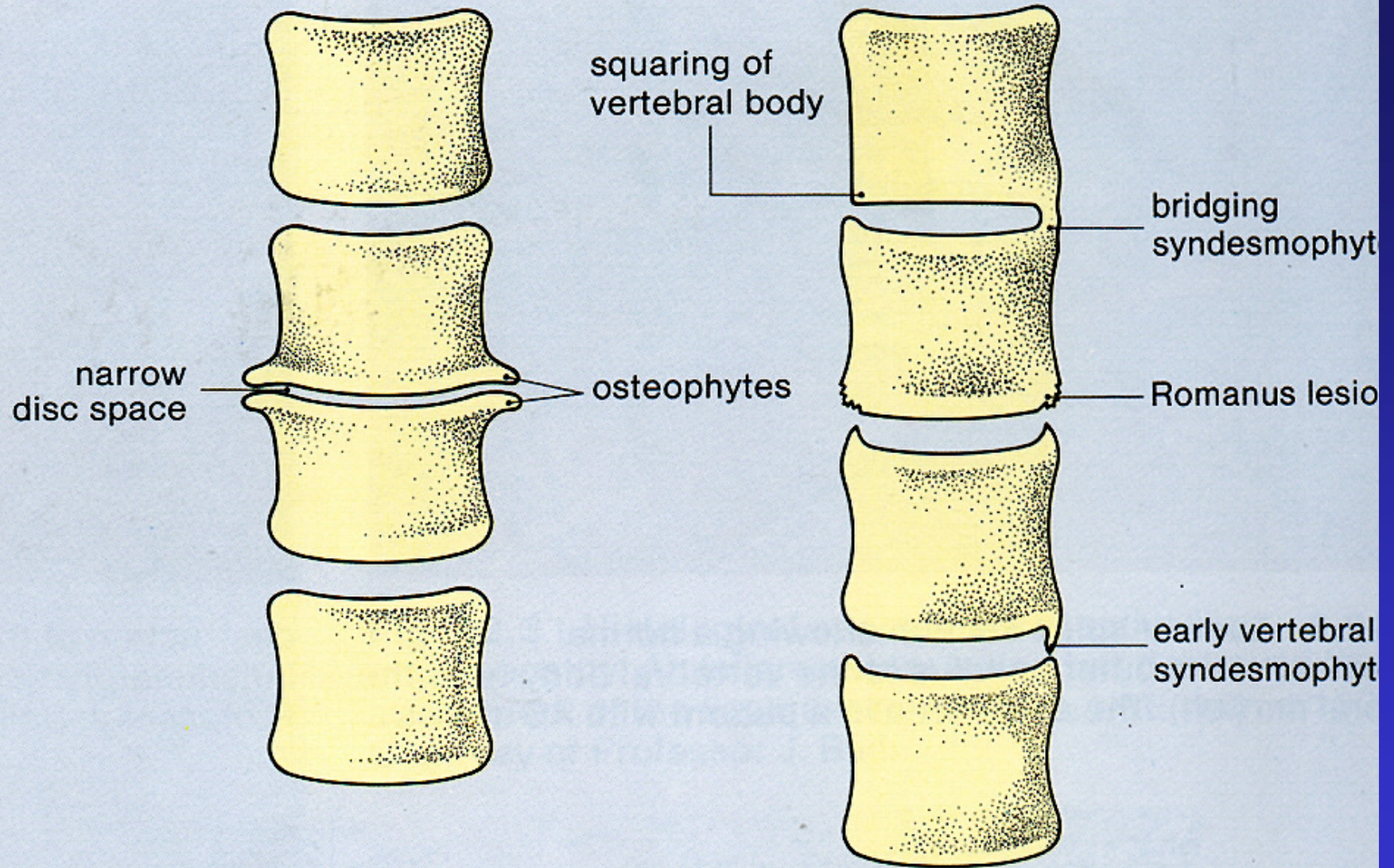
- Årsaken er fortsatt ukjent, men:
 - Genetisk disposisjon HLA B27
 - Ytre utløsende årsaker
 - Gram negativ bakterie - KLEBSIELLA
 - Prostatinfeksjon??

Anatomi / sykdomslære

- Kronisk betennelsesaktig leddsykdom
- Angriper i hovedsak bekken, rygg, brystkasse
- Betennelse oftest der sener, leddbånd og leddkapsler festes på knoklene.

Angrep på ryggen

- 24 ryggvirvler – alle nivåer kan angripes
- Bruskskive mellom virvlene virker støtdempende
- Betennelse i festet mellom skive og virvel
- Arrvev forkalkes slik at det vokser en krage av knokkelvev ut fra kanten av virvelen, kan evt rekke fram til nabovirvel
- Nedsatt bevegelse gir ytterligere forkalkning



degenerative disease

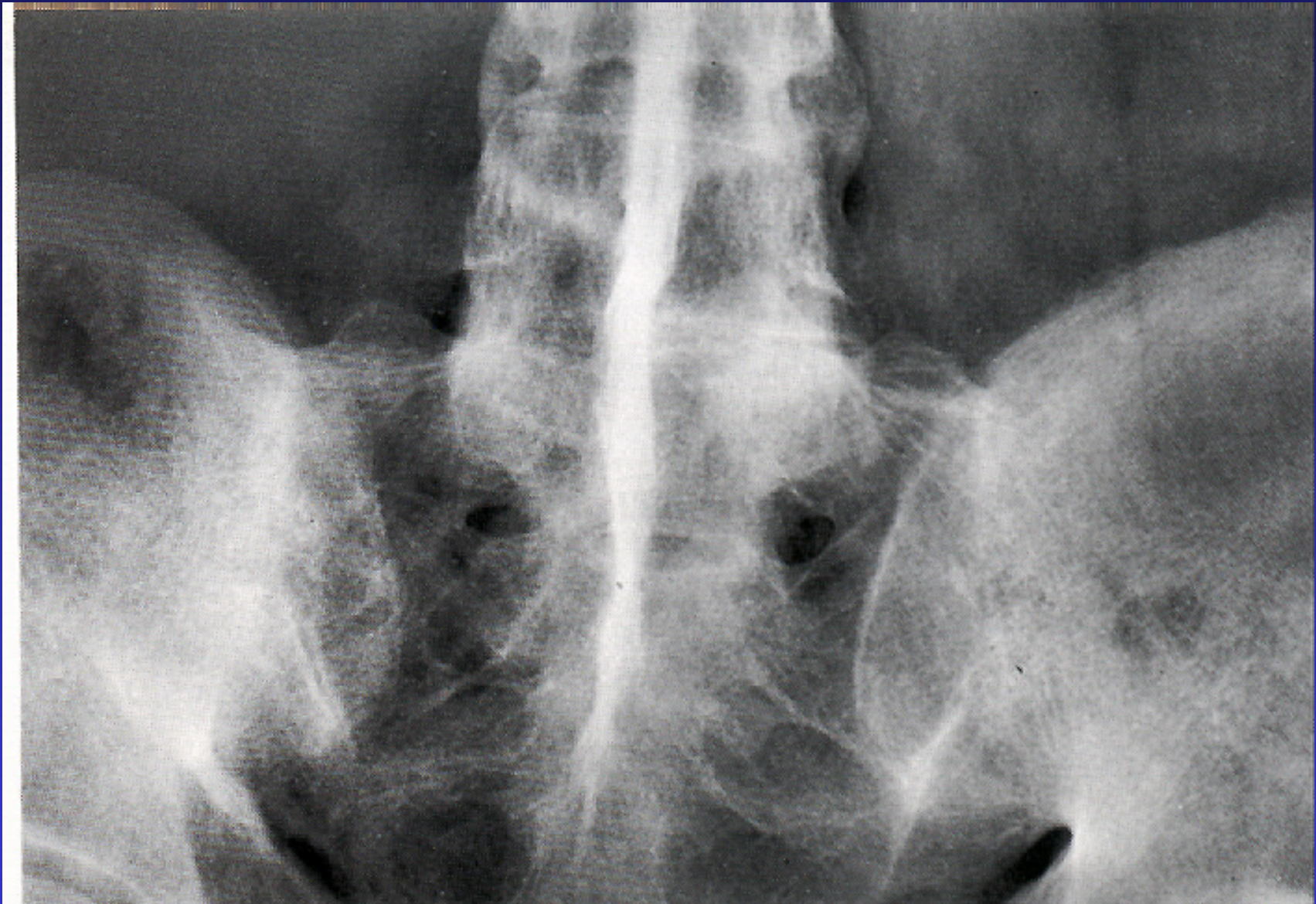
ankylosing spondylitis





Angrep på bekkenet

- Betennelse i korsbensledd (iliosakralledd)
- Påfølgende ofte så intens forkalkning at leddene nesten blir borte på røntgen - ankylose
- Utvikles over år





Angrep på andre ledd

- Ca 10%
- Oftest hoftelodd, kne, skulderledd, men også små ledd som MTP-ledd i fØtter kan affiseres
- Leddene blir hovne, ømme og stive som ved vanlig RA

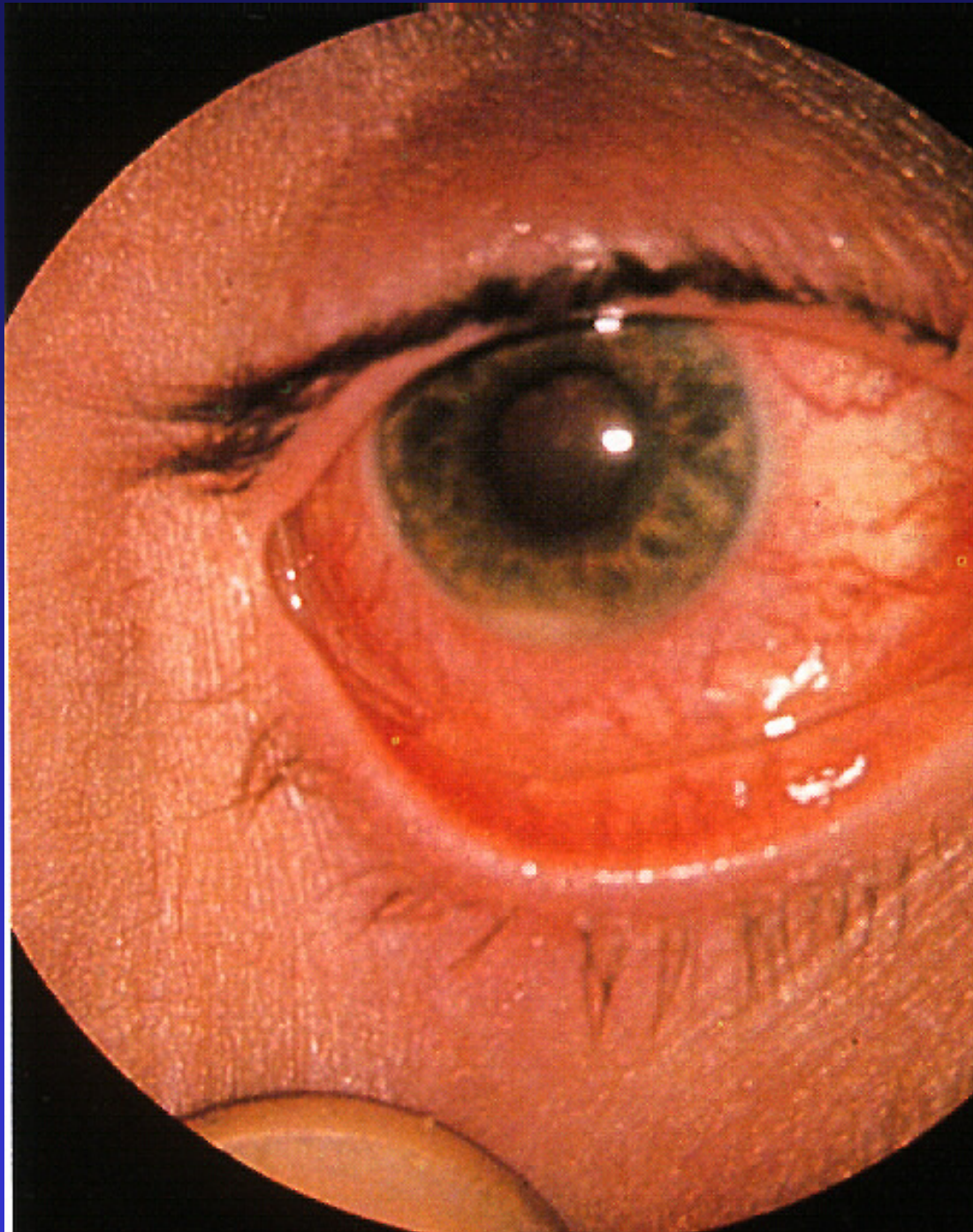
Mb. Bekhterev - typiske symptomer

Ryggsmerter og stivhet (L-columna og bekken)

- bedres ikke av hvile/forverrelse ved fysisk inaktivitet
- bedres oftest ved trening
- ofte verst om natten (opp og gå)
- smertene kan utstråle til hofter og til lår, ofte bilateralt

Affeksjon av andre organer

- Øye:
 - 20-25% får regnbuehinnebetennelse/iridosyklitt
 - Rødt, ømt, lysømfientlig, rennende øye, tåkesyn
 - Oftest ett øye av gangen
 - Må til øyelege raskt for behandling
 - Behandling med kortison øyedråper (spersadex) og av og til kortison tabletter



Affeksjon av andre organer, forts

- Hjerte
 - AV-blokk, aortainsuff, forstørret hjerte
 - 5% etter langvarig sykdom
- Tarm: Inflammatoriske forandringer kan påvises hos 50 - 60%
- Nevrologi: Cauda equina, atlantoaxial glidning, spinal fraktur ved avansert sykdom
- Lunge: Bindevevsforandringer
- Osteoporose

Mb. Bekhterev - Behandling

- Målet er :
 - å dempe symptomer som smerter og stivhet
 - å dempe sykdomsaktivitet
 - å hindre tilstivning og feilstillinger
 - å opprettholde så normal funksjon som mulig
 - å bedre den generelle livskvalitet

Behandling

- Viktig å komme tidlig i gang før tilstivning
- NSAIDs/antiflogistika/betennelsesdempende
 - Ved behov, i perioder daglig
 - Individuelle forskjeller i effekt og bivirkninger, prøv flere! Ibux, Voltaren, Brexidol, Naprosyn.....
 - Fast bruk kan hindre forbeninger?
- Salazopyrin / Methotrexate
 - Forsøkes ved perifere leddbetennelser
- Kortison tabletter ved høy sykdomsaktivitet
- Kortisonsprøyter i ledd

Behandling forts

- TNF-blokkere (Enbrel, Humira, Remicade, Simponi)
- Kan bremse utviklingen av Bekhterevs sykdom? **I hvert fall meget god symptomdempning**
- Infusjoner eller sprøyter
- Bivirkninger
- Langsiktig virkning på kroppen?
- Pris per år 100.000 -120.000

LIS-avtaler biologiske legemidler

- LIS har på oppdrag fra helseregionene gjennomført anbud på biologiske legemidler.
- Viktig at alle helseforetak inngår LIS-avtaler med alle leverandørene. Avtaleperioden er for ett år av gangen
- De administrerende direktører i helseregionene har i møte okt 07 vedtatt å benytte spesialistgruppens anbefalinger som instruks i egne helseforetak. Instruksen betyr at det rimeligste alternativ skal velges blant likeverdige behandlinger.

LIS-anbefalinger

- På bakgrunn av mottatte tilbud har LIS spesialistgruppe på biologiske legemidler innstilt på 1. og 2. valg av legemiddel per indikasjon basert på standarddosering i legemidlets preparatomtale (SPC)
- Laveste tilbudspris er grunnlag for legenes valg per indikasjon.
- **Biologiske legemidler ansees som likeverdige i rutinebruk på godkjente indikasjoner.**
- **Pris vil være avgjørende ved preparatvalg.**

Anbefalinger 2011

- **Bekhterevs sykdom**
 - Enbrel substans 25mg x 2
 - Simponi sprøyte
 - Simponi penn
 - Humira
 - Enbrel sprøyte
 - Enbrel penn
 - Remicade
- Prisen varierer fra 89.000 – 171.000 / år

LIS-anbefalinger 2011 - unntak

- Det kan finnes spesielle forhold hos den enkelte pasient som påvirker legemiddelvalget. Dette kan eksempelvis være pasientens evne til å håndtere preparatet, brukervennlighet, injeksjonshyppighet, bivirkningsprofil, resiekostnader for behandling og lokal kapasitet på infusjonsbehandling

Behandling forts

- Ingen spesiell diett, men noen føler at spesielle matvarer gir mer stivhet og smerter
- Kirurgiske inngrep
 - Hofteprotese
 - Vertebral kileosteotomi (opprettingsoperasjon i ryggen)